

Lipoinfiltración en paciente con Síndrome de Parry-Romberg

Lipoinfiltration in a patient with Parry Romberg syndrome

Romero-Álvarez, Fatima¹; Flores-Oseguera, Johana¹; Argüello-Reyes, José¹; Laínez-Mejía, Carlos²

¹Doctor en Medicina y Cirugía, Facultad de Ciencias Médicas. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Honduras.

²Coordinador de Postgrado de Cirugía Plástica y Reconstructiva. Universidad Nacional Autónoma de Honduras. Tegucigalpa, Honduras.

Resumen

El síndrome de Parry-Romberg es una condición poco frecuente y autolimitada cuya prevalencia se ha estimado en 1/700000 habitantes; caracterizado por degeneración de tejidos blandos del medio de la cara incluyendo la dermis, tejido subcutáneo, grasa, cartílago y a veces el hueso. A continuación se presenta un caso, de paciente mujer de 25 años de edad, con atrofia hemifacial moderada del lado derecho, sin afectación ósea, neurológica, vascular ni oftálmica. Se realizó tratamiento con lipoinfiltración en 5 ocasiones obteniendo una mejoría estética significativa, con resultados satisfactorios para la corrección de dicha deformidad.

Abstract

Syndrome Parry - Romberg is a rare, self-limiting condition whose prevalence is estimated at 1/700000 in habitants; characterized by degeneration of soft tissue of the face through the dermis, including subcutaneous tissue, fat, cartilage and sometimes bone. A 25 year-old woman presented with moderate atrophy hemifacial of right side without bone, neurological, ophthalmic or vascular involvement. Treatment was performed with fat infiltration in 5 occasions obtaining an aesthetic significant improvement, with satisfactory results for the correction of the deformity.

Palabras clave: Hemiatrofia facial, enfermedad de Romberg, atrofia hemifacial progresiva, Lipoinfiltración.

Keywords: Hemiatrophy facial, Romberg's disease, progressive hemifacial atrophy, Lipoinfiltration

INTRODUCCIÓN

Síndrome de Parry-Romberg (SPR) es un trastorno poco frecuente caracterizado por su evolución lenta, progresiva y autolimitada de degeneración de los tejidos blandos del medio de la cara (atrofia hemifacial) incluyendo la dermis, tejido subcutáneo, grasa, cartílago y a veces el hueso. (1) Esto lleva a problemas estéticos, así como problemas funcionales y psicológicos debido a la asimetría de la cara. (2)

Descrito por primera vez por Caleb Parry (1825) y posteriormente Moritz Romberg y Eduard Henoch (1846) realizaron ampliación de los conceptos. Fue Albert Eulenberg quien le dio a la enfermedad su actual nombre en 1871. (3) Esta anomalía es poco frecuente, por lo general comienza en las dos primeras décadas de la vida. Afecta mayormente a las mujeres en una proporción de 1.5/1 y la prevalencia se ha estimado en 1/700000. (1)

La etiología del SPR no es totalmente clara. Diferentes teorías intentan explicar la fisiopatología y se incluyen: neuritis del trigémino, neurovasculitis autoinmune crónica, malformación vascular craneal, trastornos del metabolismo de las grasas, infec-

ción crónica por un virus neurotrófico como el herpes, aumento en la actividad nerviosa simpática, susceptibilidad genética y procesos autoinmunes. (1,3)

Clínicamente, hay atrofia regional de la piel, tejido subcutáneo, musculatura, hueso y cartílago cuando el inicio es antes de la segunda década de la vida. Una línea bien delimitada entre la piel normal y anormal se desarrolla, así llamado golpe de sable, y la zona afectada varía de una lesión discreta a una malformación extensa generalizada. A menudo aparecen alopecia del cuero cabelludo, cejas y pestañas, y pigmentación de la piel afectada. Las otras características importantes de esta patología son el enoftalmos, la desviación de la boca y la nariz hacia el lado afectado, y la exposición unilateral de dientes cuando los labios están involucreados, afectación neurológica (neuralgia del trigémino, epilepsia, migraña); espasmos musculares; malformaciones vasculares intracraneales como aneurismas. (1,4)

Hasta este momento no existe un tratamiento que puede detener la progresión de la enfermedad, pero se realizan cirugías con el objetivo de mejorar la estética facial en beneficio de cada paciente. Siendo la lipoinfiltración el método más conocido y usado

debido a sus numerosas ventajas y resultados significativos. (1) Así como observamos en el presente caso donde la lipoinfiltración en múltiples ocasiones ha alcanzado resultados satisfactorios.

CASO CLÍNICO

Mujer de 25 años de edad, oriunda de Cedros, Francisco Morazán, consultó en múltiples ocasiones por cuadro clínico de lesión deprimida persistente en mejilla derecha desde los 7 años de edad, la lesión evolucionó ocho años con atrofia facial progresiva en hemicara derecha, mostrando áreas de hiperpigmentación. No había antecedentes de trauma, de infección u otra patología. Sin antecedentes de historia clínica familiar.

Al examen físico se observó depresiones atróficas lineales de los tejidos blandos en mejilla, región infraorbitaria y región labial de hemicara derecha. Desviación de la comisura labial hacia el lado derecho y enoftalmos derecho. No atrofia de la lengua.

En el 2011, asistió al servicio de cirugía plástica y reconstructiva donde la diagnosticaron de síndrome de Parry-Romberg. Se interconsulta con los servicios de odontología y neurología y estos descartan alteraciones odontológicas y neurológicas. El servicio de cirugía plástica y reconstructiva le presenta como plan terapéutico infiltraciones grasas, se realizó la primera infiltración grasa en ese mismo año extrayendo grasa abdominal, la cual se reabsorbió rápido. Meses después le realizaron la segunda lipoinfiltración extrayendo grasa de abdomen y muslos, presento efectos postoperatorios de inflamación y dolor en áreas donde se realizó infiltración, pero con resultados estéticos favorables. (Ver Figura 1)



Figura 1: Primera Infiltración 2011. A. Pre-operatorio, B. Post-operatorio.

Hasta la fecha, a la paciente se le han realizado 5 infiltraciones grasas, las cuales fueron extraídas de abdomen, muslos y espalda, alcanzando una buena apariencia física. Y está en espera de programación para la sexta infiltración grasa. (Ver Figura 2)

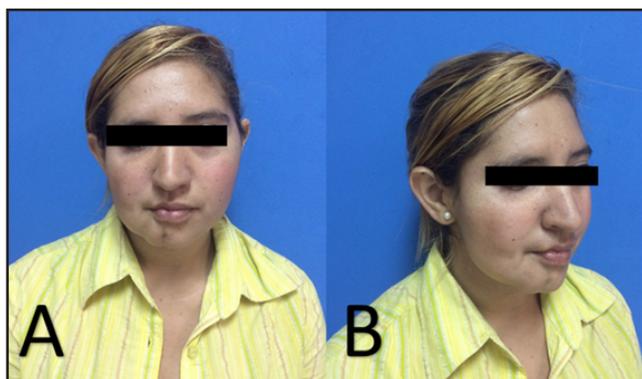


Figura 2: 2 años después de la quinta infiltración. A. Vista frontal donde se observa depresión en mandíbula. B. Vista lateral.

DISCUSIÓN

El SPR es una enfermedad poco frecuente que afecta principalmente a mujeres con una proporción de 1.5:1. La enfermedad se manifiesta unilateralmente, siendo el lado izquierdo afectado en un 85% y bilateral en un 10%. (1) Clínicamente se puede observar una piel seca y áreas hiperpigmentadas, así como lo describe la paciente.

El SPR se manifiesta principalmente con hemiatrofia facial progresiva en un 100% de los casos, además síntomas neurológicos, como ser neuralgia del trigémino, parestesia facial y epilepsia focal con déficit neurológico; vasculares, como ser aneurismas intracraneales y vasoconstricción reversible; y oftálmicos, como ser enoftalmos han sido reportados; la paciente manifiesta en un 100% la atrofia de grasa y musculo, llegando a presentar manifestaciones oftálmicas. (5, 6)

El diagnóstico es principalmente clínico, ya que su principal signo se manifiesta físicamente, puede facilitarse por resonancia magnética cerebral y electroencefalograma si el paciente presenta convulsiones o síntomas neurológicos o vasculares, estudios que no fueron necesarios en ambos casos ya que ambas pacientes no cursaron con los síntomas antes descritos. (6) Este orden tiene un amplio grado de severidad, desde un adelgazamiento casi imperceptible de la mejilla hasta una deformidad facial dramática, como se observó en ambos casos. (7)

Inigo y colaboradores propusieron la siguiente clasificación de atrofia hemifacial progresiva basada en la atrofia de los tejidos de la piel y tejido subcutáneo, así como la afectación ósea en los territorios del nervio trigémino. (1)

1. Leve: atrofia de la piel y tejido subcutáneo, que afecta el territorio de una sola rama del nervio trigémino, sin afectación ósea.
2. Moderado: hay afectación de territorio de 2 ramas del nervio trigémino, sin afectación ósea.
3. Grave: hay afectación de territorio de las 3 ramas del nervio trigémino, con afectación ósea.

El tratamiento ofrecido para el síndrome por lo general tiene por objetivo mejorar la apariencia del paciente, debido a que la enfermedad conlleva afectación social y psicológica por la deformación que ésta produce. (7) Son varias las alternativas sugeridas para corregir los defectos de la cara como injerto dérmico, injerto de grasa o lipoinfiltración, injerto de cartilago o hueso, inclusión de tantalio, acrílico y sólido o silicona líquida. El tipo de tratamiento depende de la severidad del caso y el pronóstico del paciente con dicho tratamiento. (8)

La lipoinfiltración es la técnica con mayor ventaja ya que tiene una mejor relación costo-beneficio, una mejor textura de la piel y los contornos y expresiones faciales más naturales. (8) Esta grasa es rica en células pluripotenciales, y tiene la capacidad de autorregeneración y plasticidad, es un tejido autólogo, no produce rechazo. Por todo ello, añadido a su consistencia blanda, la versatilidad de su uso y la baja tasa de complicaciones lo convierten en un ideal material de relleno. La absorción del tejido graso trasplantado se produce en todos los pacientes, y el porcentaje puede variar entre el 0 y el 70%, dependiendo de la región infiltrada (menor cantidad de reabsorción en manos y mamas y una mayor tasa en la región facial), por lo que son necesarias varias sesiones para obtener buenos resultados. (9) La lipoinfiltración es la más utilizada para el caso de SPR de leve a moderada, por ello fue la que se utilizó en la paciente, presentando absorción del tejido graso, efecto que ya se conoce, sin embargo se ha observado que según aumenta el número de infiltraciones la absorción es menor. (7)

Para obtener mejores resultados se debe de extraer la grasa de zonas menos vascularizadas y trasladar a zonas con mayor vascularización como ser el caso de grasa abdominal a cara. (8) El tiempo entre cada injerto tiene que ser mayor a seis meses, ya que a los tres meses aún se encuentra en el sitio receptor una impor-

tante respuesta inflamatoria; también una corrección del 10% para alcanzar una mayor supervivencia de la grasa y evitar la necrosis y la palpación de irregularidad, tiempo aproximado que se ha esperado entre cada lipoinfiltración de ambas paciente, el cual ha demostrado tener excelentes resultados. (10)

Con esto se concluye que SPR es una enfermedad caracterizada por hemiatrofia facial progresiva autolimitada con afectación social y psicológica, su tratamiento está orientado a la mejoría estética, siendo la lipoinfiltración el recomendado por sus numerosas ventajas y su resultado estético con aspecto natural. La única desventaja del tratamiento es la absorción grasa hasta de un 70%, la cual obliga a realizar múltiples infiltraciones, hasta obtener un aspecto natural. Las pacientes han respondido adecuadamente al tratamiento, con resultados naturales, estéticamente favorable, sin complicaciones. Por lo tanto se continuará el tratamiento hasta obtener el aspecto y resultado deseado.

AGRADECIMIENTO

Agradecemos a Dios por darnos la sabiduría y guiarnos por el camino de la ciencia y la investigación y a la paciente por dedicarnos tiempo y apoyo para poder realizar y culminar la redacción de este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

- Reddy S, Devaraju D, Agarwal K. Parry romberg syndrome: Report of two cases with rare dental and skeletal findings. *e-Journal of Dentistry*. 2015; 2: 1-4. Disponible en: <http://www.ejournalofdentistry.com/articles/e-JOD7BD5F6F930-02FB-4209-8A09-D82006.pdf>
- Al-Aizari NA, Azzeghaiby SN, Al-Shamiri HM, Darwish S, Tarakji B. Oral manifestations of Parry-Romberg syndrome: A review of literatura. *Avicenna J Med*. 2015; 5(2): 25–28. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4394568/>
- Redondo C, Redondo K, Mendoza L, Barrios R, Buj J. Síndrome de Parry Romberg. *ISSN*. 2015; 22(15): 1-8. Disponible en: http://www.revista.spotmediav.com/pdf/6-1/18_Parry.pdf
- Arana E, Pérez M, Barret J. Lipoinfiltrado enriquecido con células madre en población pediátrica con síndrome de Parry-Romberg. *Actualización. Cir.plást. iberolatinoam*. 2015; 39: 1-8. Disponible en: <http://scielo.isciii.es/pdf/cpil/v39s1/original17.pdf>
- Deshingkar SA, Barpande SR, Bhavthankar JD, Humbe JG. Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg Syndrome). *Contemp Clin Dent*. 2012 Apr; 3(Suppl1): S78–S81. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3354790/>
- Trujillo A, Rodríguez D. Síndrome de Parry Romberg: reporte de un caso. *Acta Neurol Colomb*. 2011; 28:101-105. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/anco/v28n2/v28n2a07.pdf>
- Vides J, Ramos D, Valle L, Tamayo L. Reconstrucción facial en paciente con síndrome de Parry-Romberg: Reporte de un caso. *Revista Mexicana de Cirugía Bucal y Maxilofacial*. 2012; 8 (1): 23-28. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cirugiabucal/cb-2012/cb121f.pdf>
- Garcia JC, Carvalho SH, Gomes AS, Silva I. Autologous fat transplantation for the treatment of progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome: case report and review of medical literatute). *An Bras Dermatol*. 2011; 86(4Supl1):S85-8. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0365-05962011000700022&script=sci_arttext&tlng=en
- Moratalla T, González V, López E, Domenèch A, Carazo E, Gutiérrez P. Aplicaciones de autoinjerto graso en pacientes pediátricos. *Cir Pediatr*. 2013; 26: 189-194. Disponible en: http://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2013_26-4_189-194.pdf
- Méndez S, Enríquez J, Alcalá D. Esclerodermia localizada: corrección mediante trasplante autólogo de grasa. *Comunicación de seis casos. Dermatol Rev Mex*. 2013; 57:60-63. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/derrevmex/rmd-2013/rmd131k.pdf>